



VII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica y I Congreso de Preparaciones Virtuales por Internet

Del 1 al 31 de octubre de 2005



Fibrosis endomiocárdica. Reporte de tres casos. Revisión de la literatura.

María de los Ángeles Miló Anillo*, Walter Marcial Martínez Rodríguez*, Magalis Rodríguez Concepción*, Rosa María Coro Antich**, Ana Gloria Pérez Reyes*

* Hospital Docente "León Cuervo Rubio" CUBA

** Hospital Docente Neurológico CUBA

Resumen

Reportada por vez primera en el 1916 por Löffler, quien le denominó Endocarditis Parietal Fibroplástica, la enfermedad ha recibido diferentes nombres: Fibrosis del Endocardio y miocardio con trombos murales, Insuficiencia Cardíaca de Etiología Desconocida en los Africanos, Fibrosis Endocárdica en Africanos, Colagenosis Cardiovascular con Trombosis Parietal Endocárdica, Fibrosis Endomiocárdica en África, Fibroelastosis endocárdica, Hipertrofia e Insuficiencia Cardíaca de Etiología Desconocida; entre otros. Presentamos 3 casos de Fibrosis Endomiocárdica, desde el punto de vista clínico predominó el cuadro de una insuficiencia cardíaca irreductible; con síndrome de insuficiencia cardíaca global; todos los casos presentaron embolias y arritmias, tenían entre 16 y 32 años, la respuesta terapéutica fue pobre; los hallazgos autópsicos mostraron: fibrosis endomiocárdica, infartos recientes y antiguos; y enfermedad tromboembólica pulmonar crónica; todos presentaban cardiomegalia por hipertrofia y dilatación global, a predominio de la dilatación; con fibrosis endomiocárdica difusa de ambos ventrículos que se extendía desde la punta hasta las válvulas aurículo ventriculares; en todos existía trombosis mural sobre el endocardio ventricular. Comentarios: Esta cardiopatía es un "cajón de sastre" donde convergen, enfermedades de etiología diversa, que tienen en común una fibroelastosis endomiocárdica.

Introducción

Reportada por vez primera en el 1916 por Löffler(1), quien le denominó Endocarditis Parietal Fibroplástica, la enfermedad ha recibido diferentes nombres: Fibrosis del Endocardio y miocardio con trombos murales(2), Insuficiencia Cardíaca de Etiología Desconocida en los Africanos(3), Fibrosis Endocárdica en Africanos(4), Colagenosis Cardiovascular con Trombosis Parietal Endocárdica de Becker(5), Fibrosis Endomiocárdica en África(4), Fibroelastosis endocárdica(6), Hipertrofia e Insuficiencia Cardíaca de Etiología Desconocida(7); entre otros. La Miocardiopatía restrictiva (MR) se caracteriza por una disminución primaria de la distensibilidad ventricular, que dificulta el llenado ventricular durante la diástole; la función contráctil (sistólica) del ventrículo izquierdo suele estar indemne (8). Por tanto, la situación hemodinámica puede confundirse con la de la pericarditis constrictiva o la Miocardiopatía Hipertrofica (MH). La MR puede ser idiopática o asociarse a diversas enfermedades del miocardio, principalmente a la fibrosis por radiación, amiloidosis, sarcoidosis, metástasis tumorales, o a productos de los errores del metabolismo (9). Desde el punto de vista morfológico, en la MR idiopática el tamaño de los ventrículos es casi normal o algo agrandado; las cavidades ventriculares no suelen estar dilatadas y el miocardio es de consistencia firme. Con frecuencia se observa dilatación de ambas aurículas. Microscópicamente, se observa una fibrosis intersticial parcellar o difusa, cuya intensidad puede variar de leve a severa; la MR de otras causas puede tener una morfología similar, pero se le suma la morfología inherente a la causa. Con nuestro trabajo queremos reportar 3 casos de esta entidad y revisar brevemente la literatura.

Material y Métodos

Nuestro estudio es observacional, transversal y retrospectivo. Se revisaron los archivos de los servicios de Patología, de la provincia, entre los años 62 al 2005; se encontraron tres casos de fibrosis endomiocárdica. Se analizaron los siguientes variables: edad, sexo, color de la piel, motivo de ingreso, historia de la enfermedad actual, evolución, y hallazgos necrópsicos. Se examinaron las muestras, procesadas por la técnica de impregnación en parafina, vistas al microscopio de luz y coloreadas con H y E. Sólo pudimos obtener microfotografías, del tercer caso pues, sólo en este caso pudimos contar con las preparaciones histopatológicas y los bloques incluidos en parafina. Se discuten los casos y se hacen comentarios.

Presentación de casos

Caso 1: Raza blanca, femenina, 15 años; ingresa por falta de aire y edema en miembros inferiores; antecedentes patológicos personales (APP), sarampión, amigdalitis, parasitismo; a los 8 años cuadro reumático; desde hace dos años padecía de amigdalitis, para lo cual llevo tratamiento con penicilina. Debuta a los pocos días del cuadro anterior, con falta de aire durante el decúbito, lo cual le obliga a adoptar la posición ortopnéica, además, comienza también con disnea a los esfuerzos. Pocos días después de este episodio comienza con edemas en miembros inferiores. Hace cuadros similares a repetición, a pesar de estar bajo tratamiento con digitálicos, diuréticos y dieta sin sal. En el interrogatorio por aparatos se encontraron como datos positivos: Respiratorio: tos seca, disnea y expectoración hemoptoica. Cardiovascular: palpitaciones. Genito-Urinario: oliguria. Sistema Nervioso: En ocasiones dificultad para la expresión oral; otros datos: dolores articulares en ambas rodillas. Examen Físico General (al ingreso): paciente longilíneo, TCS infiltrado en miembros inferiores que se extienden hasta el tercio medio de ambas piernas. Examen Físico por Aparatos: Respiratorio: frecuencia respiratoria 20/ minuto. Cardiovascular: latido de la punta palpable en quinto espacio intercostal por fuera de la línea medio claviclar; SS grado II/VI, que se ausculta en tercero y cuarto espacio intercostal izquierdo. Refuerzo del segundo tono pulmonar y el segundo ruido desdoblado. Pulso Radial (PR) 88/mint; Tensión Arterial (TA)110/85. Digestivo: hepatomegalia, no dolorosa, que rebasa tres traveses de dedo el reborde costal. Evoluciona con cuadros de insuficiencia cardíaca irreductible, hasta que muere.

Hallazgos autópsicos:

Macroscópicos: Cardiomegalia por hipertrofia y dilatación global a predominio derecho, placas de fibrosis en el endocardio del ventrículo izquierdo. Congestión pasiva crónica pulmonar, "ateromatosis" de los vasos pulmonares; hígado de éxtasis crónico; Infarto en evolución del núcleo lenticular estriado; infarto antiguo de la cola del núcleo caudado.

Examen microscópico del corazón, se observó hipertrofia de las fibras musculares con ligero edema intersticial y fibrosis a expensas de las fibras reticulares y colágena, el miocardio también se encontraba infiltrado intersticialmente por linfocitos e histiocitos cargados de hemosiderina. El endocardio también se encontraba engrosado a expensas del colágeno e igualmente infiltrado por linfocitos, e histiocitos cargados de hemosiderina. El endocardio auricular también se encontraba engrosado.

Caso 2. Blanca, femenina, 17 años. Motivo de ingreso: Anasarca. Paciente sin antecedentes patológicos anteriores, que dos meses antes de su ingreso comienza con falta de aire a los esfuerzos, así transcurre una semana, posteriormente comienza a presentar crisis de falta de aire nocturna que la obliga a mantener una posición ortopnéica. Después aparece aumento de volumen en miembros inferiores, así como un ligero tinte icterico, se acompaña de orinas oscuras y heces de color normal, a los quince días desaparece, presentando más tarde tos seca y pertinaz. Así continúa hasta tres días antes de su ingreso en que aparece: disnea de decúbito, aumento de volumen en miembros inferiores, febrícula, palpitaciones, precordialgias, tos y expectoración hemoptoica. En el interrogatorio por aparatos se encontraron los siguientes datos positivos: Respiratorio: tos, expectoración hemoptoica y disnea. Digestivo: dispepsia y crisis diarreicas. Cardiovascular: palpitaciones y precordialgias. Genito-Urinario: orinas oscuras y dismenorrea. Sistema Nervioso: Insomnio. Examen Físico (EF) General: aspecto grácil, tinte subictérico y edema en miembros inferiores hasta la rodilla. EF por Aparatos: Respiratorio: Frecuencia respiratoria 36/mint; estertores crepitantes en ambas bases. Aparato Cardiovascular: Latido de la punta palpable y visible, por fuera de la línea medio clavicular; a la auscultación: tonos apagados, extrasístoles aislados y reforzamiento del segundo tono pulmonar. TA 100/70; PR 110/mint. Aparato Digestivo: Amigdalitis hipertrofica; Hígado que rebasa dos traveses de dedo el borde costal; blando, liso y doloroso. Génito Urinario: Nada a señalar (N/S). Hemolinfopoyético: Bazo percutible y palpable; adenopatías inguinales. Sistema Nervioso: N/S. Evolucionación con cuadros de insuficiencia cardíaca a repetición, evoluciona tórpidamente con disnea intensa, cianosis distal, hepatomegalia de 4 traveses, PR 120/mint; finalmente la TA cae a 80/60; Oliguria marcada, orinas de color rojo oscuro, vómitos líquidos y fibrilación auricular; el cuadro se sigue agravando, la cianosis se hace más intensa y fallece.

Hallazgos autópsicos:

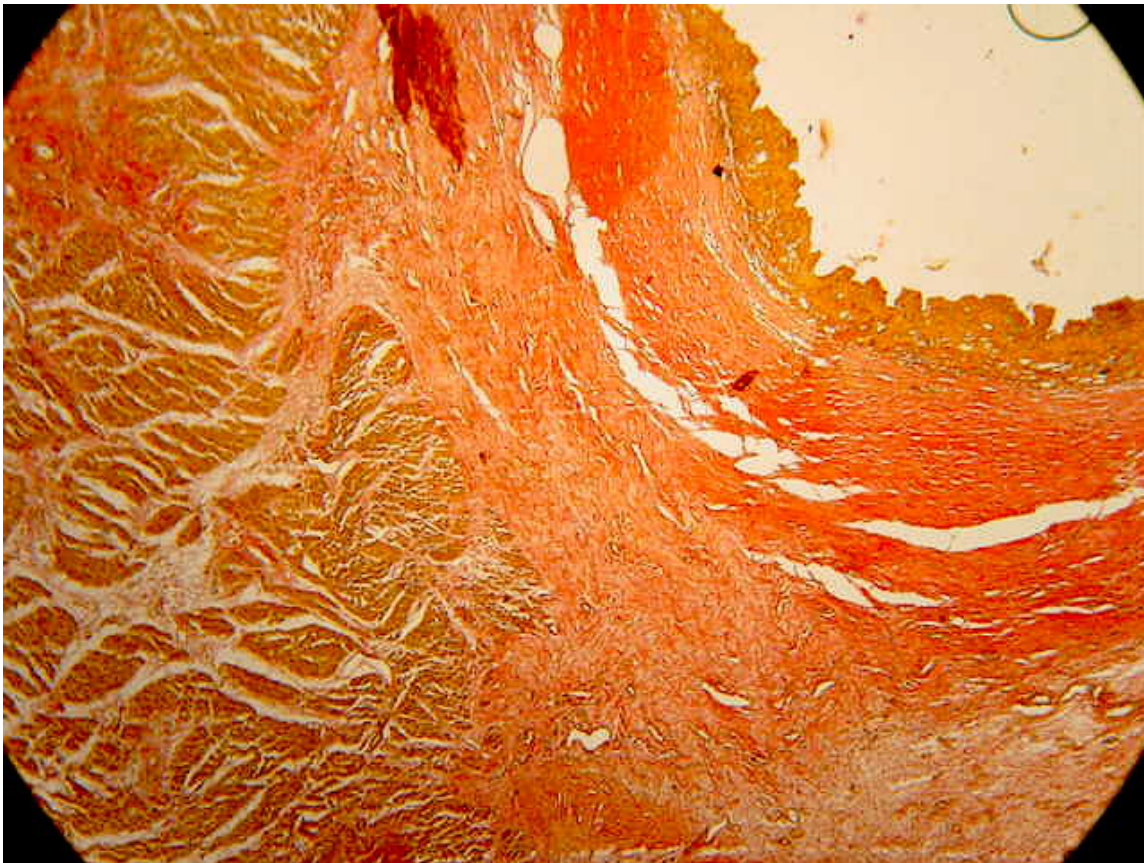
Macroscópicos: Edema en miembros inferiores. Respiratorio: pulmón de estasis pasivo crónico. Cardiovascular: El corazón pesó 400 gms; cardiomegalia por hipertrofia y dilatación cardíaca global, "placas de soldado", en el epicardio de la cara anterior del ventrículo izquierdo y en cara diafragmática con debilitamiento de su pared a este nivel. La pared del ventrículo izquierdo (VI) se encontraba irregularmente engrosada, midiendo en los sitios de mayor grosor 1,8 cm; se observó marcada fibrosis subendocárdica e intersticial del VI. El ventrículo derecho midió entre 8 y 10 mm; se apreció dilatación del infundíbulo pulmonar. La aurícula derecha (AD) y la izquierda (AI): presentaban dilatación severa. Se observaron además: congestión pasiva crónica hepato-esplénica, congestión crónica pulmonar e infarto renal agudo derecho.

Microscópico del corazón: hipertrofia difusa de fibras miocárdicas. Fibrosis extensa del endocardio con grado variable de colagenización acompañado de infiltrado inflamatorio de tipo crónico constituido por linfocito, plasmocitos, e histiocitos cargados de hemosiderina. La fibrosis subendocárdica se extendía al intersticio subyacente, entre las fibras miocárdicas. Las fibras miocárdicas mostraban grados variables de degeneración, necrosis e hipertrofia. Se apreció trombosis sobre el endocardio mural la cual se encontraba en grados variables de organización.

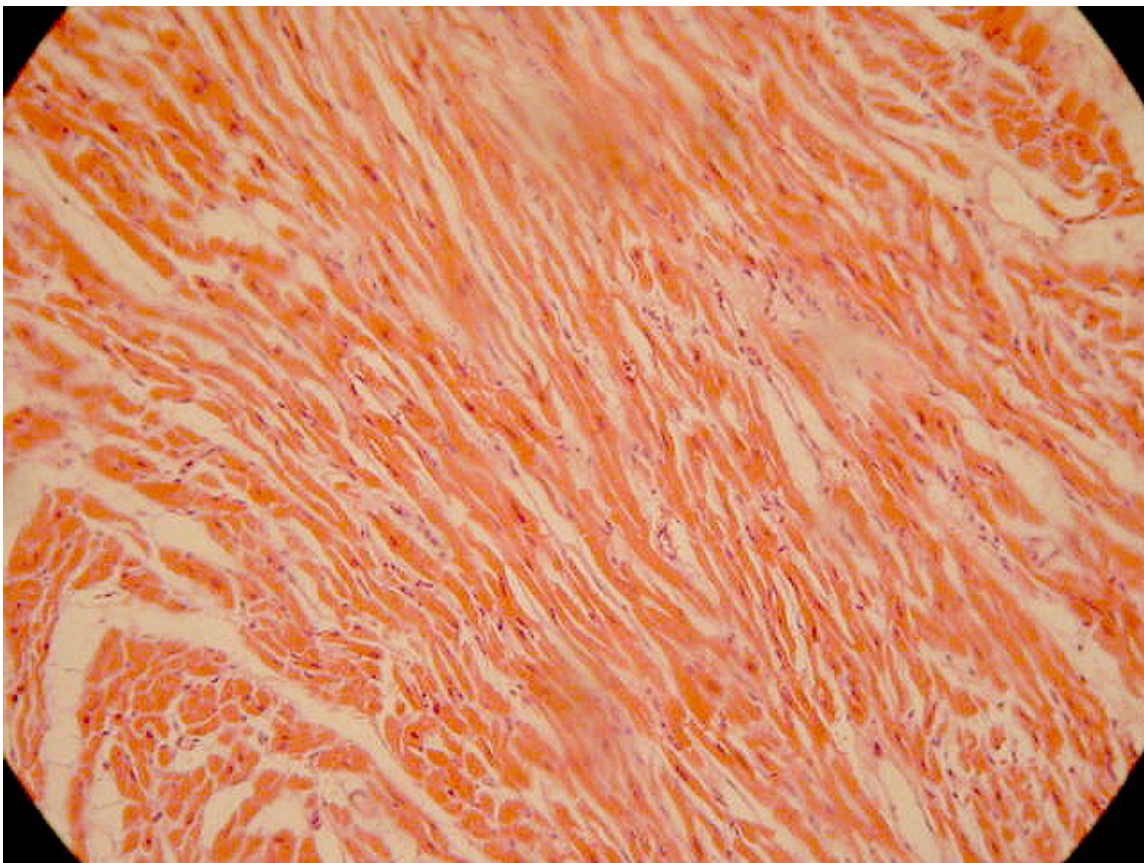
Caso 3. 33 años, femenina, blanca. Motivo de ingreso: convulsiones "febriles", linfangitis aguda, en miembro inferior izquierdo (MII) y mixedema. APP: Hipotiroidismo y Enfermedad de Addison, Hipertensión Arterial (HTA). Paciente que un año antes de su ingreso se le diagnosticó, en un hospital capitalino, al ingreso se constata fiebre de 39 y 40 grados, disociada, con escalofríos, se le realiza una punción lumbar (PL), la cual resultó hemorrágica, por lo que se plantea Hemorragia Subaracnoidea, el MII con los signos de una inflamación aguda, TA 130/100, Frecuencia Cardíaca (FC) 106/mint, FR: 22/mint. Sistema Nervioso (SN): No defecto motor, no rigidez de nuca. En sala mantiene el cuadro del ingreso, la TA se mantiene dentro cifras normales; A los 9 días de ingreso se recibe una creatinina en 130 mmol/L, continúa haciendo fiebre de 39 grados, con sudoración y escalofríos; a los 11 días la paciente se choquea pero sale del Shock; la FC persiste elevada 120/mint; desaparece la fiebre, TA 110/95; a los 13 días se recibe una creatinina en 160 mmol/L y una glicemia en 8 mmol/L; mantiene ligera taquicardia; día 14 del ingreso se constata en el electrocardiograma (EKG) taquicardia sinusal con contracciones ventriculares prematuras; la paciente tiene edema generalizado en todo el cuerpo; FC 136/mint; Frecuencia Respiratoria (FR) 30/mint; día 15 aparece cianosis peribucal, Hipotensión diastólica, Rayos X de Tórax: No edema pulmonar ni lesiones sugestivas de inflamación, cardiomegalia; Finalmente se agrava el mismo día, pocas horas después y fallece en cuadro de polipnea, anasarca, no se puede tomar TA por edema de los miembros, cianosis distal y peribucal, piel fría y sudorosa; pocas horas antes se le había medido la Presión Venosa Central: 80 mm de agua.

Hallazgos Autópsicos:

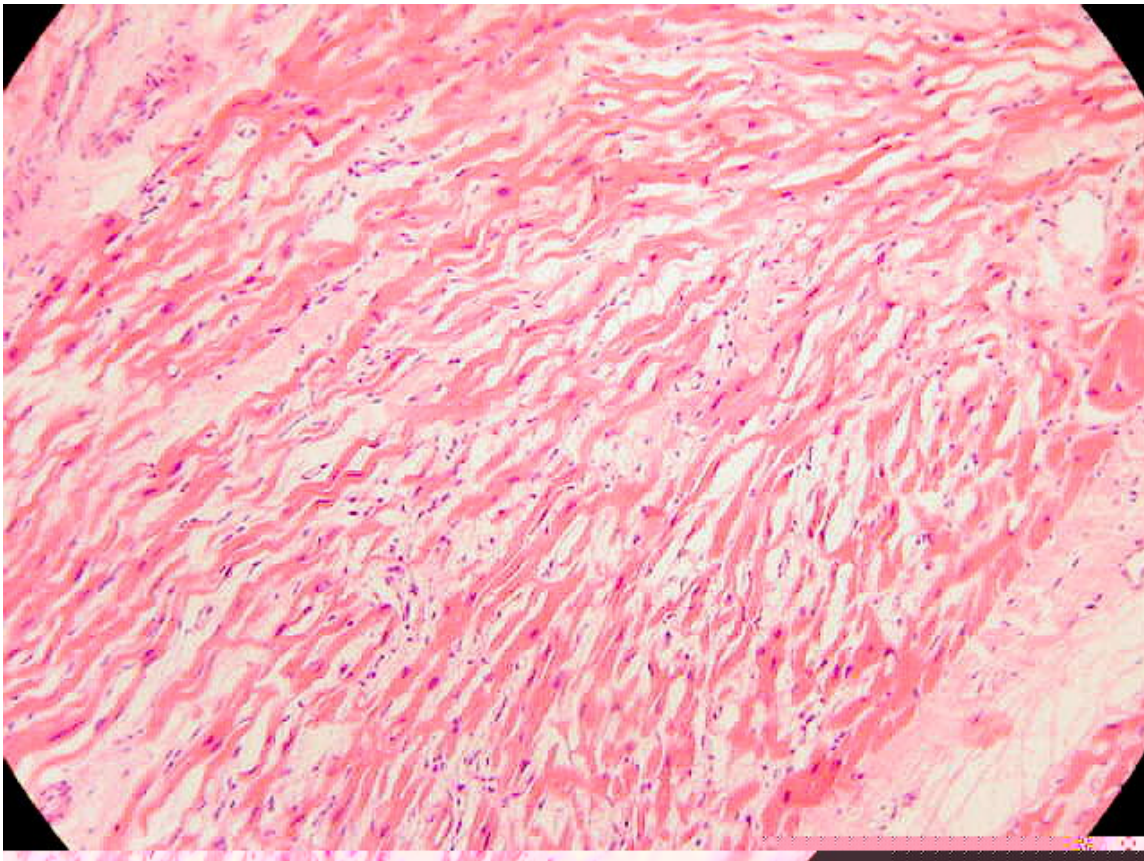
Examen Macroscópico: Hábito Externo: Anasarca, ¿Obesidad?; Por Aparatos: SNC: Área de reblandecimiento, pálida en lóbulo parietal izquierdo; ateromatosis moderada de los vasos del polígono de Willis. Respiratorio: Congestión pasiva crónica pulmonar bilateral a predominio de lóbulos inferiores. Cardiovascular: El corazón pesa 360 gm; las cavidades no se encontraban dilatadas; las cavidades ventriculares parecían estar disminuidas; el pericardio: N/S; epicardio: N/S; Sistema Valvular: N/S; el endocardio de ambos ventrículos se encontraba engrosado; de la punta a las válvulas sigmoideas; a nivel de la punta llegaba a medir 3 mm; Se aprecia trombosis mural sobre el endocardio de ambos ventrículos. Se observa fibrosis subendocárdica e intersticial, de la pared ventricular. Las coronarias y la aorta y sus ramas mayores presentaban ateromatosis ligera. En el resto del examen macroscópico Se constata, congestión visceral generalizada; congestión pasiva crónica hepática, riñones de shock, éxtasis pasivo crónico esplénico; la tiroides pesó 10 gm, el aspecto era normal; suprarrenales, disminuidas severamente de volumen, en conjunto pesaron 3 gm. Examen Microscópico: Se constatan los hallazgos macroscópicos; necrosis tubular aguda de pocos días de evolución; adrenalitis linfocítica; El hígado con éxtasis pasivo crónico con necrosis hemorrágica pericentrolobulillar submasiva; Enfermedad tromboembólica de largo tiempo de evolución; el corazón: Fibrosis extensa del endocardio con grado variable de colagenización (Figura 1, 2) acompañado de infiltrado inflamatorio de tipo crónico constituido por linfocito, plasmocitos, e histiocitos cargados de hemosiderina (Figura 3). La fibrosis subendocárdica se extendía al intersticio subyacente, entre las fibras miocárdicas (Figura 3, 4). Las fibras miocárdicas mostraban grados variables de degeneración, necrosis e hipertrofia (Figura 4). Se apreció trombosis sobre el endocardio mural la cual se encontraba en grados variables de organización.



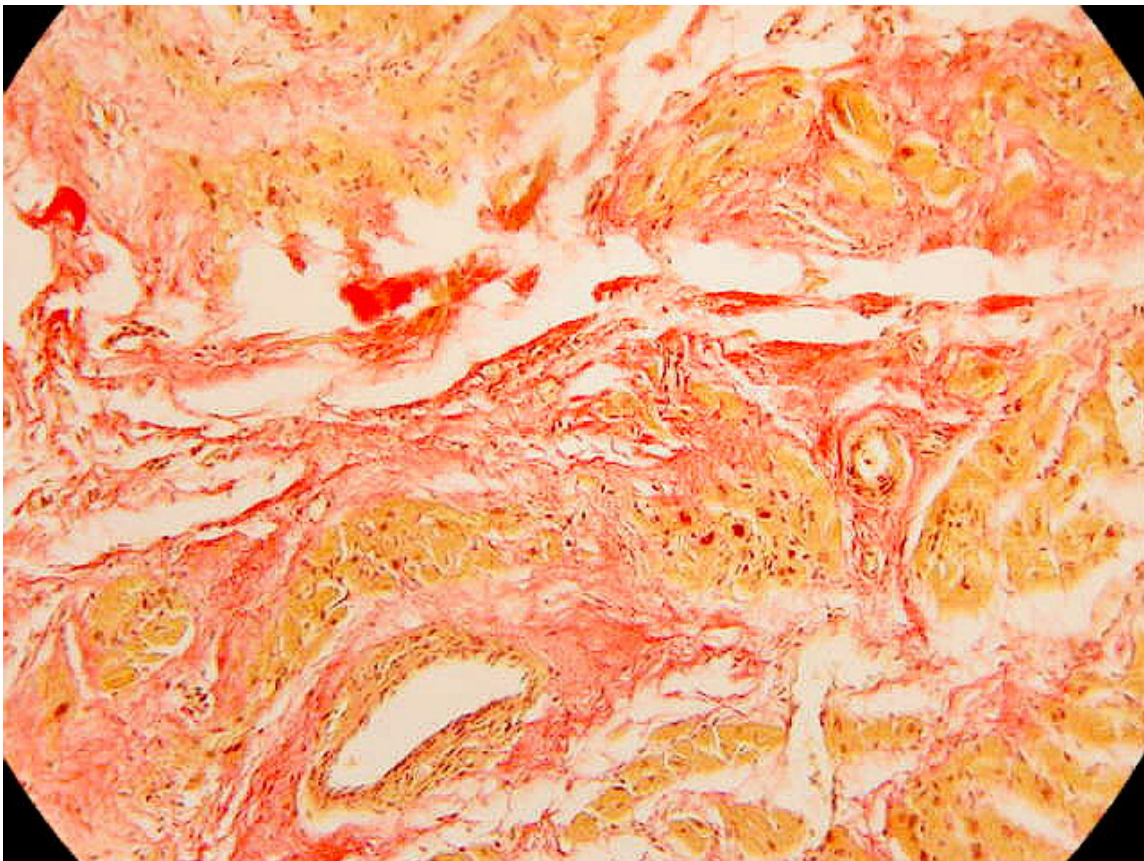
En la imagen se aprecia un severo engrosamiento endocárdico con densa colagenización que se extiende al intersticio subyacente. Van Giesson x 5



Fibrosis intersticial con densa colagenización que separa haces musculares y, a veces, fibras musculares individuales. Van Giesson x 10



En la imagen puede apreciarse la fibrosis densa intersticial que alterna con fibras miocárdicas atróficas, adelgazadas ondulantes, junto a otras hipertróficas que se distinguen por sus núcleos grandes cariopícnóticos; hay además infiltrado inflamatorio crónico intersticial. Caso 3. H&Ex10



En la imagen se muestra un grupo de fibras miocárdicas severamente hipertróficas que se destacan por sus macronúcleos cariopícnóticos; alternan con otras atróficas; es evidente la fibrosis intersticial. Van Giesonx 20

Discusión

El término Miocardiopatía (literalmente, enfermedad del músculo cardíaco) podría aplicarse casi a cualquier cardiopatía, pero por acuerdo unánime se emplea para designar a las cardiopatías resultantes de alguna afección primaria del miocardio. Es una designación algo arbitraria y a menudo decepcionante cuando se repasan las distintas clasificaciones (10, 11) porque algunos autores excluyen de ellas a cualquier proceso miocárdico de causa conocida, mientras que otros, con un criterio más amplio (al que nos sumamos los autores de este trabajo), incluyen a las cardiopatías que se manifiestan primariamente por insuficiencia cardíaca. En muchos casos las miocardiopatías son idiopáticas, pero también pueden ser secundarias (Tabla I). Ha sido de un gran avance en el conocimiento de las miocardiopatías la demostración de que muchos pacientes considerados anteriormente como idiopáticos tienen en realidad ciertas alteraciones genéticas del metabolismo energético del corazón o de las proteínas contráctiles o estructurales que constituyen el trasfondo de la disfunción miocárdica (12). Por tanto las distinciones etológicas se han convertido en algo difícil. El cuadro clínico de las miocardiopatías está determinado en gran parte por alguna de las tres formas clínicas funcionales y anatomopatológicas resumida en la Tabla II. De estos tres grupos, la forma clínica más frecuente es la dilatada, y la restrictiva es la menos prevalente. Según el patrón hemodinámico de disfunción miocárdica, la gravedad clínica varía, y es frecuente que las manifestaciones clínicas de los distintos grupos se superpongan. La MR se caracteriza por una disminución por una disminución primaria de la distensibilidad ventricular, que dificulta el llenado ventricular durante la diástole; La función contráctil (sistólica) del ventrículo izquierdo suele estar indemne (13). Por esta razón, la situación hemodinámica puede confundirse con la de la Pericarditis Constrictiva (PC) o la Miocardiopatía Hipertrófica (MH). Otro asunto motivo de controversia resulta el hecho de estudiar en una misma categoría, quizás porque el comportamiento hemodinámico resulte similar, a la MR propiamente dicha y a otras entidades que se diferencian de ella, al menos, morfológicamente y clínico epidemiológicamente. La fibrosis endomiocárdica es una enfermedad de niños y adultos jóvenes de África y otras zonas tropicales, caracterizada por una fibrosis del endocardio y del subendocardio ventricular, que se extiende desde las puntas hacia las válvulas tricúspide y mitral, a las que afecta con frecuencia. El tejido fibroso disminuye mucho el volumen y la distensibilidad de las cavidades afectadas y de esta forma provoca un defecto funcional restrictivo. A veces, se desarrollan trombos murales en los ventrículos y existe la sospecha de que el tejido fibroso se forma al organizarse los trombos. La endomiocarditis de Loeffler (9), está caracterizada también por fibrosis endomiocárdica que habitualmente produce grandes trombos murales semejantes a los de la enfermedad tropical, pero el proceso no se circunscribe a una zona geográfica concreta. Además de las lesiones cardíacas, suele haber una eosinofilia; o una Leucemia eosinofílica. Los eosinófilos circulantes suelen tener alteraciones estructurales y funcionales, y muchos carecen de granulaciones. Se sostiene que la lesión endocárdica inicial se debe a la liberación por los eosinófilos de productos tóxicos, especialmente de la proteína básica fundamental, y que esto va seguido de la aparición de focos de necrosis endomiocárdica acompañados de infiltrado eosinofílico. La lesión necrótica va seguida de cicatrización, formación de trombos en el endocardio y, finalmente, de organización de los trombos. Todo el mundo parece estar de acuerdo (9,14), en que la Fibroelastosis Endocárdica es una enfermedad bien diferente de las tres anteriores, se caracteriza por engrosamiento fibroelástico focal o difuso del endocardio mural del ventrículo izquierdo, principalmente, pero sin invadir el miocardio, más frecuente en los dos primeros años de la vida y rara en los adultos; suele asociarse a alguna otra alteración congénita, a menudo a obstrucción de la válvula aórtica en casi un tercio de los casos. Su importancia depende de la extensión de las lesiones: si es focal, quizás carezca de importancia funcional, pero si difusa, puede causar una descompensación cardíaca rápida y progresiva hasta la muerte, especialmente en niños. La MR puede ser idiopática o asociarse a diversas enfermedades del miocardio, principalmente a la fibrosis por radiación, amiloidosis, sarcoidosis, metástasis, o a productos de los errores congénitos del metabolismo. Ha sido Beker (5), el que ha planteado, en el pasado, la posibilidad de por lo menos algunos de los casos de MR, deban ser incluidos dentro de las Enfermedades del Colágeno. Al menos nuestros dos primeros casos parecen ser idiopáticos mientras que en el tercero se plantea la posibilidad de una causa mixta, en la que pudo jugar, un papel protagónico la hiperpotasemia que acompaña a la Insuficiencia Suprarrenal Crónica primaria (Enfermedad de Addison); y el Hipotiroidismo, entre otras causas de desequilibrio endocrino metabólico y electrolítico que tenía la paciente. La enfermedad se caracteriza desde el punto de vista clínico por insuficiencia cardíaca irreductible de presentación en individuos adolescentes, aunque también en ancianos (14), nuestros casos tenían entre 15 y 33 años. No hay predominio por sexo o color de la piel; aunque nuestros tres casos eran blancos, del femenino. Presenta soplos y arritmias, embolismos múltiples, y una evolución fatal a corto plazo; aunque White PD (14), reporta el un caso de un hombre que murió a la edad de 71 años después de 15 años con angina de pecho y dos años de insuficiencia cardíaca congestiva. En la MR idiopática, en el corazón; el tamaño de los ventrículos es casi normal o algo agrandado, las cavidades ventriculares no suelen estar dilatadas y el miocardio es de consistencia firme. Con frecuencia se observa dilatación de ambas aurículas. Microscópicamente, se observa una fibrosis intersticial parcelar o difusa, cuya intensidad puede variar de leve a severa. La MR secundaria a causas identificables tiene una morfología macroscópica similar, pero a su histología se le suma la específica de la enfermedad causal. En la MR, propiamente dicha, no se describe fibrosis endocárdica (9) En nuestros casos la morfología del corazón parece marcar una diferencia entre los dos primeros y el último, pues, mientras que en los dos primeros había cardiomegalia por hipertrofia y dilatación de los dos ventrículos, en el tercero las cavidades ventriculares parecían estar reducidas. El corazón pesó en el caso dos 400 gm y en el tres 360 gm, no se pudo obtener en el primero. Los hallazgos microscópicos del corazón de nuestros tres casos fueron, más o menos iguales y se comportaron como lo reportado en la literatura (9,14). En la MR el pericardio no mostraba lesiones significativas; En ninguno de nuestros casos se apreciaron alteraciones de importancia en las hojas pericárdicas ni en el saco. La enfermedad embólica, que era de esperar por la trombosis mural sobre el endocardio mural; se manifestó en nuestros casos por: enfermedad embólica crónica; recientes y antiguos; en el primer caso de localización pulmonar cerebral y esplénica; en el segundo caso de localización renal, y en el tercero de localización cerebral y pulmonar, encontrándose en este último caso, los tromboembolismos pulmonares, en diferentes estadios de organización, lo que hacía pensar en una enfermedad de largo tiempo de evolución. No quedan dudas que morfológicamente, los pacientes pertenecen a las llamadas Fibroelastosis Endomiocárdica, tropicales, idiopática en los dos primeros y secundaria en el tercero,

Tabla 1 Causas importantes de Miocardiopatía y miocarditis

<p>1. Inflamatorias. a) Infecciosas: Virales Por Rickettsias Bacterianas Por Micobacterias Por Espiroquetas Micóticas Parasitarias b) No infecciosas Enfermedades de la Colágena Granulomatosis Kawasaki</p>	<p>3 Infiltrativas: a) Amiloidosis b) Hemocromatosis c) Neoplásicas d) Trastornos por almacenamiento de Glucógeno e) Sarcoidosis f) Mucopolisacaridosis g) Enfermedad de Fabry h) Enfermedad de Whipple i) Enfermedad de Gaucher j) Esfingolipidosis</p>	<p>6. Genéticas: a) Miocardiopatía hipertrófica Con gradiente Sin gradiente b) Neuromusculares Distrofia muscular de Duchenne Distrofia muscular facio-escapulohumeral Distrofia de Erb de cintura escapular y pélvica Distrofia miotónica Ataxia de Friedrich Síndrome Kearns-Saynes Miocardiopatía por Nematina Miocardiopatía multicéntrica</p>
<p>2. Metabólicas: a) Nutricionales: Tiamin Kwashiorkor</p>	<p>4. Diversas, adquiridas: a) Miocardiopatía puerperal b) Obesidad</p>	<p>7. Idiopáticas: a) Miocardiopatía dilatada idiopática</p>

Escorbuto
 Hipervitaminosis D
 Obesidad
 Deficiencia de Selenio
 Deficiencia de Carnitina
 b) Alteración del metabolismo
 Gota
 Oxalosis Porfiria
 d) Desequilibrios electrolíticos

5. Hipersensibilidad:
 a) Metildopa
 b) Penicilina
 c) Sulfamidas
 d) Tetraciclina
 e) Fenindiona
 f) Fenilbutazona
 g) Fármacos antituberculosos
 h) Miocarditis por células gigantes
 i) Rechazo del corazón trasplantado

b) Miocardiopatía restrictiva idiopática
 c) Miocardiopatía; Hipertrófica idiopática
 d) Miocardiopatía idiopática ventricular derecha.

Tabla 2 Clasificación fisiopatológica de las Miocardiopatías				
Miocardiopatías	Tipo de Disfunción	Volumen del VI	FE %	Espesor de la pared
Dilatada	Sistólica	↑↑	30	Normal o ↓
Hipertrófica	Diastólica	↓↓	30-70	↑↑
Restrictiva	Diastólica	↑ Normal o ↓	45-95	Normal o ↑

Conclusiones

- 1-Hemos presentado tres casos de Fibroelastosis Endomiocárdica con trombosis mural.
- 2-En todos predominó desde el punto de vista clínico una insuficiencia cardíaca de curso irreductible. Aunque en el último la enfermedad de base era una Enfermedad de Addison.
- 3-En los tres estuvo presente un síndrome de insuficiencia cardíaca global.
- 4-En los tres se observaron embolias y arritmias.
- 5-Tenían entre 16 y 33 años de edad.
- 6-No hubo buena respuesta a la terapéutica habitual.
- 7-Los hallazgos autopsícos mostraron en resumen: fibroelastosis endomiocárdica, infartos recientes y antiguos, tromboembolismos pulmonares
- 8-El corazón presentó cardiomegalia ligera, global, a predominio de la dilatación; y fibroelastosis del endocardio ventricular, predominante. Al microscopio: además de la fibrosis, se apreciaron diversos grados de daño celular reversible e irreversible; atrofia e hipertrofia de las fibras miocárdicas, e infiltrado inflamatorio crónico de linfocitos e histiocitos cargados de hemosiderina.
- 9-Debe diferenciarse la Miocardiopatía Restrictiva Idiopática (Miocardiopatía Restrictiva propiamente dicha), de la Fibrosis Endomiocárdica del Caribe, Endomiocarditis de Loeffler y de la Fibroelastosis Endocárdica; aunque funcionalmente similares, anatómo-clínicamente diferentes.
- 10-Por su importancia pronóstica y terapéutica la Pericarditis Costrictiva debe tenerse en cuenta a la hora del diagnóstico diferencial, de las cardiopatías restrictivas.

11-Los diversos grados de organización de la trombosis mural hasta su total intento de colagenización, observados en los trombos sobre el endocardio mural, en el caso 3; apoyan la hipótesis de que el tejido fibroso se forma al organizarse los trombos.

Agradecimientos

A la Dra. María del Carmen Ponce y a la Dra Sandra, del Hospital Docente Gineco Obstétrico "Ramón González Coro", quienes nos brindaron su ayuda sin límites a la hora de tomar las microfotografías

Bibliografía

- 1-Loffler W: Endocarditis parietalis Fibroblástica-Scheiz. Med. Wchnschr.1936, 66:817
- 2-Smith JJ, Funth J: Fibrosis of the endocardium and the miocardium with mural trombosis, notes on its relation to isolated (Diedler) miocarditis and to Beri-Beri. Arch. Inst. Med. 1943, 71:602
- 3-Bedford ED, Kinstam GL. Heart Failure of unknown etiology in Africans. Brit Heart Journal, 1946, 8:236.
- 4-Davies JNP. Endocardial Fibrosis in Africans. East African M J, 1948, 25:10.
- 5-Becker BJP, Chatgidakis CB, Van Lingen B. Cardiovascular collagenosis with parietal endocardial trombosis. Circulation, 1955, 7: 345.
- 6- Thomas WA, Randall RV, Bland EF and Castleman B. Endocardial Fibroelastosis: A factor in heart disease of obscure etiology. New England J Med, 1954, 251:327
- 7- Elster SK, Tuchman LR, Horm H. Cardiac Hipertrophy and Insuficiency of Unknown etiology. Bull N Y Acad Med, 1955, 31:137
- 8- Kushwaha SS et al: Restrictive cardiomyopathy. N Engl J Med, 1997, 336: 267.
- 9-Cotran RS; Kumar V; Collins T. Robbins. En: Patología Estructural y Funcional. Sexta Edición. Mc Graw-Hill-Interamericana. 607-612, 2000.
- 10- Reporte de la OMS/IFSC. Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. Br Heart J 44:672, 1980.
- 11- Richardson P; et al: Report of 1995 WHO/IFSC Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. Circulation 93:841, 1996.
- 12- Keating MT, Sanguinetti MC: Molecular genetic insights into cardiovascular disease. Science 272:681, 1996. 13- Kushwaha SS, et al: Restrictive cardiomyopathy. N Engl J Med 336:267, 1997.
- 14- White PD; Fennell RH: Endocardial fibroelastosis with marked cardiac enlargement and failure in a man who died at the age of 71 after 15 year of angina pectoris and two years of congestive heart failure. Ann Int Med 41:333, 1954.